

Primer İşitsel Nöropati: Olgu Sunumu

Primary Auditory Neuropathy: Case Report

Dr. Müzeyyen YILDIRIM BAYLAN, Dr. Ramazan GÜN, Dr. Ediz YORGANCILAR, Dr. İsmail TOPÇU

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB ve Baş Boyun Cerrahisi AD, Diyarbakır

ÖZET

İşitsel nöropati, işitsel beyin cevabı yokluğuna rağmen dış saçlı hücre fonksiyonlarının korunduğu işitme bozukluğudur. Bu durumun etyoloji ve patofizyolojisi bilinmemektedir. Bu klinik antite dikkatli klinik anamnez ve odyolojik test bataryaları kullanılarak ayırt edilebilmektedir. Dış saçlı hücreler sağlıklı olduğu için bu hastalıkta tedavi tartışmalıdır. İşitsel nöropati akılda tutulmalı, çünkü hastalığın ayırıcı tanısının doğru yapılması uygun tedavinin verilmesi açısından önemlidir. Bu çalışmada, 10 yaşında işitsel nöropatili bir hastayı ve hastalığa klinik yaklaşımımızı sunduk. Hastaya işitme cihazı uygulamadık, yalnızca eğitim önerdik. Dört yıllık takibimiz sonucunda çocuğun işitme eşiklerinin daha iyi seviyeye geldiğini gözlemledik. Bu olgu ile işitsel nöropatinin odyolojik, klinik özelliklerini, fizyopatolojisini ve tedavisini gözden geçirdik. Ayrıca işitsel nöropatili hastalara klinik yaklaşımımızı sunduk.

Anahtar S z c kler

İşitsel hastalıklar; koklear implantasyon; işitme cihazı; işitme kaybı

ABSTRACT

Auditory neuropathy is a hearing disorder characterized by the preservation of outer hair cell function despite the absence of auditory brainstem responses. The pathophysiology and etiology of this condition remain unknown. This clinic entity could have identified by the careful documentation of clinical history and the application of audiological test battery. Outer hair cells are healthy in this disease. Therefore the treatment is controversial. Auditory neuropathy disease is to keep in mind because correct differential diagnosis is important for most appropriate treatment. In this paper, we presented 10 years old boy with auditory neuropathy and our clinical approach to this disease. We did not apply hearing aid to the patient. We suggested only rehabilitation. Four-year follow-up of the patient, we observed that hearing levels were better. Additionally, we reviewed the physiopathology of auditory neuropathy and the odyologic and clinical characteristic of auditory neuropathy.

Keywords

Auditory disease; cochlear implantation; hearing aid; hearing loss

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **05.02.2010**

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **03.09.2010**

≈

Yazışma Adresi

Dr. Müzeyyen YILDIRIM BAYLAN
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır
E-posta: muzeyyenylrdm@hotmail.com

GİRİŞ

İşitsel nöropati ilk defa 1996 yılında Star ve ark.¹ tarafından tanımlanan ve son yıllarda tanısı daha kolay konulabilen klinik antitedir. Dış saçlı hücre fonksiyonlarının ölçümündeki gelişmeler, işitsel nöropati/işitsel dissenkroni (İN/İD) tanımlanmasını sağlamıştır. Bu hastalık anormal temporal kodlanma ve senkronizasyon ile karakterizedir. İşitsel nöropatide normal dış saçlı hücreler mevcut iken, iç saçlı hücreler, koklear sinir veya sinir ile bu alanlar arasında nöral veya sensöriyel cevapta bozukluk mevcuttur. Ancak santal sinir sisteminde patoloji söz konusu değildir. Mevcut yöntemlerle patolojinin tam olarak hangi seviyede olduğunu saptamak mümkün değildir.²

İşitsel nöropatide: 1) genellikle bilateral, çeşitli derecelerde sensörinöral işitme kaybı; 2) koklear mikrofonik veya otoakustik emisyonların (OAE) bulunmasıyla kanıtlanan dış saçlı hücre varlığı; 3) anormal işitsel beyin sapı yanıtı (ABR); 4) işitme seviyesinden daha kötü konuşmayı ayırtedme seviyesi bulunmaktadır.³ İN/İD neonatal dönemden erişkin döneme kadar değişik dönemlerde ve şekillerde ortaya çıkabilmektedir. Bundan dolayı İN/İD tanısı zorlaşmaktadır. Önemli olan hekimin bu klinik antiteyi akılda tutması ve uygun test bataryalarını kullanarak tanıyı koyabilmesidir. Aksi takdirde uygunsuz tanı konulması işitmenin daha da kötüleşmesine ve çocuğun psikosoyal gelişiminin bozulmasına yol açabilir. Bu çalışmada işitsel nöropatiye dikkat çekmek amacıyla 4 yıldır takip ettiğimiz işitsel nöropatili bir olguyu klinik yaklaşımımız ve hastalığın özelliklerini gözden geçirerek sunduk.

OLGU SUNUMU

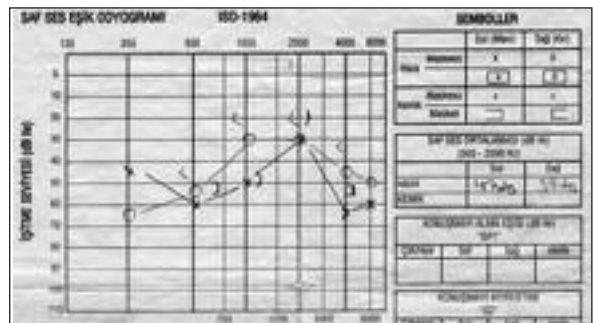
On yaşında erkek çocuğu ailesi tarafından işitme kaybı şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Aile, işitme kaybını 2 yıldır fark ettiklerini, çocuğun söylenenleri duyduğunu ancak anlayamadığını ifade etmekteydi. Anamnezde, çocuğun prenatal, natal ve postnatal dönemde herhangi bir risk faktörü taşımadığı belirlendi. Aile anamnezinde, spesifik bulgu saptanmadı. Yapılan kulak burun boğaz muayenesi normaldi. Nörolojik muayenede patoloji saptanmadı. Hastaya saf ses odyometri, timpanometri, stapes refleksi, konuşmayı ayırt etme testi, otoakustik emisyon ve ABR testleri yapıldı. Hastanın odyometrisinde sağ kulakta 38 DB, sol kulakta 45

DB nörosensöriyel kayıp saptandı (Resim 1). Yapılan timpanometride, her iki kulakta tip A timpanogram saptandı. Stapes refleksi iki kulakta da alınamadı. Konuşmayı ayırt etme yüzdesi sağ kulak için %60, sol kulak için %68 olarak saptandı. Transient evoked otoacoustic emission (TEOAE) cevabına bakıldı. Her iki kulakta normal emisyon alındı (Resim 2). Ancak ABR'de düzenli tekrarlayan dalgalar alınamadı (Resim 3). Temporal ve kranial radyolojik incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Mevcut bulgularla hastaya işitsel nöropati tanısı konuldu. Koklear dış saçlı hücre harabiyeti olasılığı ve konuşmayı ayırt etme skorununun düşük olması nedeniyle mevcut işitmenin korunabilmesi için hastaya işitme cihazı önerilmedi. Konuşma ve dil gelişimi için rehabilitasyon programına alındı. Hasta dört yıldır takibimizde ve şu andaki işitme eşikleri sağ kulakta 23, solda 28 DB olup, okul başarısının iyi düzeyde olduğu bildirildi (Resim 4).

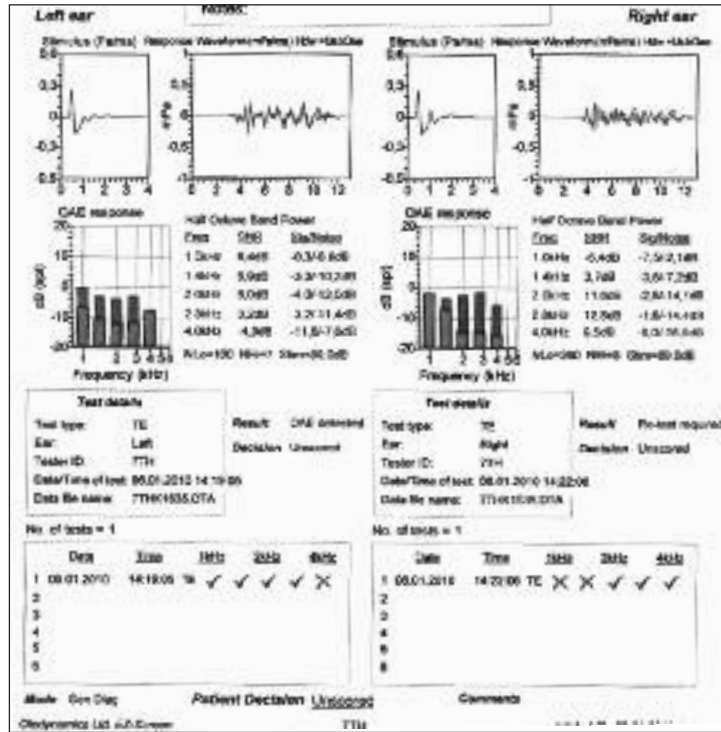
TARTIŞMA

İşitsel nöropati/dissenkroni, çelişkili görünen bir takım odyolojik bulgularla karakterize klinik antitedir. Bu hastalarda otoakustik emisyon (OAE) mevcut, ancak orta kulak kas refleksleri ve ABR yanıtı bulunmamaktadır. Hastalığın prevalansı işitme kaybı bulunan çocuklar arasında %0.54-11 olarak saptanmıştır.^{4,5} Türkiye'deki İN/İD sıklığı bilinmemektedir. Karataş ve ark.⁶ 218 işitme kayıplı çocuğun birinde (%0.45) İN/İD saptamışlardır. Ancak işitme kayıplı hastalarda başlangıçta OAE saptanabilirken zamanla OAE kaybolabilmektedir. Bu durum İN/İD'nin gerçek prevalansının saptanmasını zorlaştırmaktadır.⁷

Hastalığın patofizyolojisi açık olmamakla birlikte bu konuda çeşitli teoriler mevcuttur. İN'de dış saçlı hücreler etkilenmeden, odituar sinirin senkronizasyon ak-



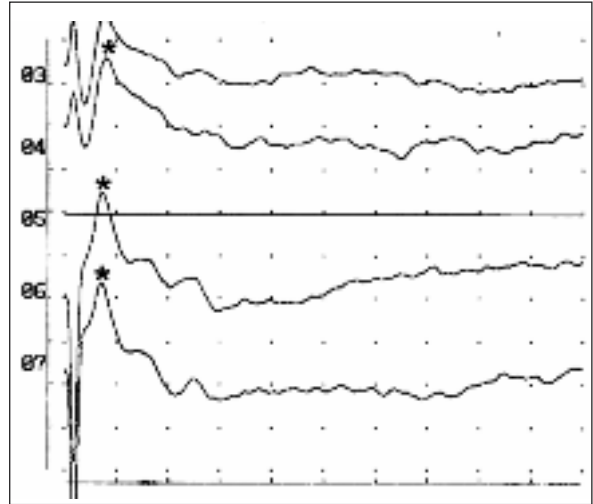
Resim 1. Saf ses odyometri testinde nörosensöriyel kayıp mevcut.



Resim 2. Otoakustik emisyon kaydında emisyon varlığı görülmekte.

tivitesinde bozukluk olduğu teorisini savunmaktadırlar.^{1,8} Yine bir diğer çalışmada, söz konusu hastalarda ABR yokluğunun işitsel nöral yol senkronizasyon bozukluğundan kaynaklanabileceği, İN'li hastaların tipik olarak konuşulanları duydukları fakat kelimeleri anlayamadıkları belirtilmekte ve bu durumda nöral senkronizasyon bozukluğu teorisini desteklediği ifade edilmektedir.⁹ Bizim hastamızda da senkronizasyon bozukluğu mevcuttu. Ebeveynleri çocuğun duyduğunu ancak anlayamadığını ifade etmekteydiler.

İN/İD etyolojisinde sistemik toksik veya metabolik nöropati, genetik veya herediter faktörler, immün veya inflamatuvar hastalıklar, infeksiyöz durumlar ve idiyopatik nedenler sayılmaktadır.^{3,8} Yenidoğan dönemde, düşük doğum ağırlığı ve santral sinir sistem immatüritesi de etyopatogenezinde patoloji mekanizmalarından biri olabilmektedir. Sinha ve ark.,¹⁰ İN/İD'li hastalarda etyolojik faktörler arasında sıklık sırasına göre hiperbilürinemi, anoksiye bağlı mekanik ventilasyon kullanımı, hastanın doğum ayı ve doğum ağırlığının olduğunu vurgulamışlardır. Nickish ve ark.¹¹ ise hiperbilürinemili çocukların %53'ünde İN/İD saptamışlardır. Star ve ark.¹² İN'li hastalarının %48'inde etyolojik faktör saptayamadıklarını ifade etmektedirler. Shivashankar ve ark.¹³ işitsel nöropatinin herediter sensöriyel nöropati, Freidreich



Resim 3. ABR kaydında klasik dalga görünümü izlenmemekte.

* Koklear mikrofonik dalgalar.

ataksisi, mitokondriyal bozukluklar, hiperbilürinemi, Gullain Barre sendromu, kabakulak ve anoksi gibi çeşitli nöropatolojik durumlarla ilişkili olabildiğini; nörolojik defisit ve etyolojik faktörlerin bulunmadığı hallerde primer işitsel nöropati terimini kullanmayı önermişlerdir. Hastamızda anamnez ve klinik olarak etyolojik faktör saptayamadık. Bu nedenle primer işitsel nöropati tanı-

KAYNAKLAR

1. Starr A, Picton TW, Sining Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996;119 (Pt 3):741-53.
2. Tang TP, McPherson B, Yuen KC, Wong LL, Lee JS. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(2):175-83.
3. Lin CY, Chen YJ, Wu JL. Cochlear implantation in a Mandarin Chinese-speaking child with auditory neuropathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005;262(2):139-41.
4. Kumar UA, Jayaram MM. Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy/auditory dys-synchrony. *Int J Audiol* 2006;45(6):360-6.
5. Rance G, Beer DE, Cone-Wesson B, Shepherd RK, Dowell RC, King AM, et al. Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy. *Ear Hear* 1999;20(3):238-52.
6. Karatas E, Kanlikama M, Mumbuc S. Auditory functions in children at schools for the deaf. *J Natl Med Assoc* 2006; 98(2):204-10.
7. Rodríguez-Ballesteros M, del Castillo FJ, Martín Y, Moreno-Pelayo MA, Morera C, Prieto F, et al. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). *Hum Mutat* 2003;22(6):451-6.
8. Ngo RY, Tan HK, Balakrishnan A, Lim SB, Lazaroo DT. Auditory neuropathy/auditory dys-synchrony detected by universal newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70(7):1299-306.
9. Starr A, Sining Y, Winter M, Derebery MJ, Oba S, Michalewski HJ. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. *Ear Hear* 1998;19(3):169-79.
10. Sinha SK, Bhat JS, Kumar K. Auditory Neuropathy/Dys-synchrony in NICU High Risk Babies: Results from a South Indian Hospital. *Indian J Pediatr* 2010.
11. Nickisch A, Massinger C, Ertl-Wagner B, von Voss H. Pedaudiologic findings after severe neonatal hyperbilirubinemia. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009;266(2):207-12.
12. Starr A, Sining YS, Pratt H. The varieties of auditory neuropathy. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000;11(3):215-30.
13. Shivashankar N, Satishchandra P, Shashikala HR, Gore M. Primary auditory neuropathy-an enigma. *Acta Neurol Scand* 2003;108(2):130-5.
14. Berlin CL, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashers S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9(4):225-31.
15. Rance G, Barker EJ. Speech and language outcomes in children with auditory neuropathy/dys-synchrony managed with either cochlear implants or hearing aids. *Int J Audiol* 2009; 48(6):313-20.